**CT与MRI诊断胆囊副神经节瘤案例分析**

吕高星, 赵建华

CT and MRI Diagnosis of Gallbladder Paraganglioma: A Case Analysis

LYU Gaoxing and ZHAO Jianhua

在线阅读 View online: <https://doi.org/10.15953/j.ctta.2023.193>**您可能感兴趣的其他文章****Articles you may be interested in****神经节细胞瘤的影像诊断与分析**

Imaging Diagnosis and Analysis of Ganglioneuroma

CT理论与应用研究. 2021, 30(5): 619–627

听神经瘤MRI表现与病理对照分析

Comparative Analysis of MRI Findings and Pathology in Acoustic Neuroma

CT理论与应用研究. 2019, 28(6): 731–738

韧带样纤维瘤的CT和MRI诊断

CT and MRI Diagnosis of Desmoid Type Fibromatoses

CT理论与应用研究. 2020, 29(6): 733–741

MSCT对胰腺癌胰外神经浸润的诊断价值

Diagnostic Value of MSCT in Extrapaneatic Nerve Infiltration of Pancreatic Cancer

CT理论与应用研究. 2021, 30(6): 761–767

CT及MRI检查对胰腺囊性病变的诊断价值

Clinical Value of CT、MRI in the Diagnosis of Cystic Lesions of the Pancreas and the Pathological Analysis

CT理论与应用研究. 2017, 26(5): 591–597

胰腺实性假乳头状瘤的CT及MRI影像学表现分析

CT and MRI Imaging Findings of Solid Pseudopapillary Tumor of Pancreas

CT理论与应用研究. 2019, 28(3): 363–369



关注微信公众号, 获得更多资讯信息

吕高星, 赵建华. CT 与 MRI 诊断胆囊副神经节瘤案例分析[J]. CT 理论与应用研究 (中英文), 2024, 33(5): 647-653. DOI:10.15953/j.ctta.2023.193.

LYU G X, ZHAO J H. CT and MRI Diagnosis of Gallbladder Paraganglioma: A Case Analysis[J]. CT Theory and Applications, 2024, 33(5): 647-653. DOI:10.15953/j.ctta.2023.193. (in Chinese).

CT 与 MRI 诊断胆囊副神经节瘤案例分析

吕高星¹, 赵建华^{2✉}

1. 内蒙古医科大学研究生院, 呼和浩特 010110

2. 内蒙古自治区人民医院影像医学科, 呼和浩特 010017

摘要: 胆囊副神经节瘤 (GB-PGL) 是一类罕见的神经内分泌肿瘤, 由于临床表现并无特异性, 对临床医生进行诊断和治疗造成困扰。本文报道我院收治的 1 例经手术病理证实的胆囊副神经节瘤患者, 回顾性分析该病例的影像学表现及临床资料, 旨在总结出此种罕见病的 CT 及 MRI 表现, 为临床胆囊肿瘤精准治疗提供帮助。

关键词: 体层摄影术; X 线计算机; 磁共振成像; 胆囊副神经节瘤

DOI:10.15953/j.ctta.2023.193

中图分类号: R 816.5

文献标识码: A

副神经节瘤 (paraganglioma, PGL) 是一种源于胚胎期神经脊细胞分化而来的神经内分泌肿瘤 (neuroendocrine neoplasms, NENs)^[1], 最常见的部位是肾上腺, 在肾上腺的副神经节瘤又称为嗜铬细胞瘤 (pheochromocytoma, PHEO), 非肾上腺区域最常发生部位有颈动脉体部、颈静脉孔、迷走神经、纵隔及腹膜后的交感神经链上^[2-3], 而发生在胆囊的 PGL 更实属罕见。

1972 年 Miller 等^[4]首次报道了 GB-PGL, 此后数十年, 对于 GB-PGL 仅以个案进行报道。了解该病的影像表现, 可为临床胆囊肿瘤精准治疗提供帮助。

1 病例资料

1.1 临床表现与实验室检查

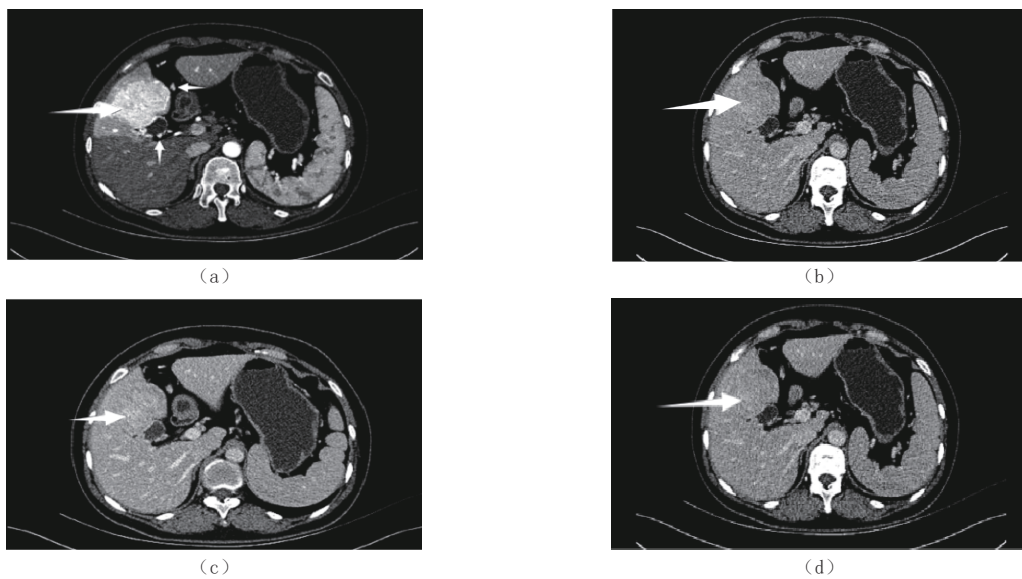
患者, 女, 48 岁, 于 2022 年 2 月 12 日来我院行常规体检, 腹部超声提示肝脏右叶可见 57 mm × 56 mm 不均质回声团块, 边界欠清晰。为寻求进一步诊治, 患者就诊于我院肝胆胰脾外科, 但不愿意接受手术切除治疗。一月后因间断出现餐后右上腹痛加重而再次入院, 门诊以“胆囊炎; 胆囊结石; 肝占位性病变”收治入院。

实验室检查: 神经元特异性烯醇化酶 (NSE) 17.16 ↑ (正常参考值: 0.00~16.30 ng/mL), 降钙素原 (PCT) 0.270 ↑ (正常参考值: <0.1 ng/mL), 天门冬氨酸转移酶 612.30 ↑ (正常参考值: 5.00~35.00 U/L), 丙氨酸转移酶 (ALT) 502.85 ↑ (正常参考值: 5.00~40.00 U/L), 谷氨酰基转移酶 117.41 ↑ (正常参考值: 7.00~45.00 U/L), 白细胞 (WBC) 13.94 ↑ (正常参考值: 3.50~9.50 10⁹/L), 中性粒细胞比值 (GR%) 92.10 ↑ (正常参考值: 40.00%~75.00%); 余 (-)。

1.2 CT 与 MRI 检查

增强 CT 显示起自胆囊底部、境界清晰的软组织肿块, 向前外侧侵犯肝脏 S4-5 段, 大小约为 54 mm × 43 mm × 57 mm, 病灶大部在动脉期呈明显不均匀强化, 门脉期及延迟期强化程度减低, 但略高于周围肝实质, 其中心低密度区域呈现渐进性强化 (图 1~图 3), 肝门区散在淋巴结, 胆囊动脉增粗。

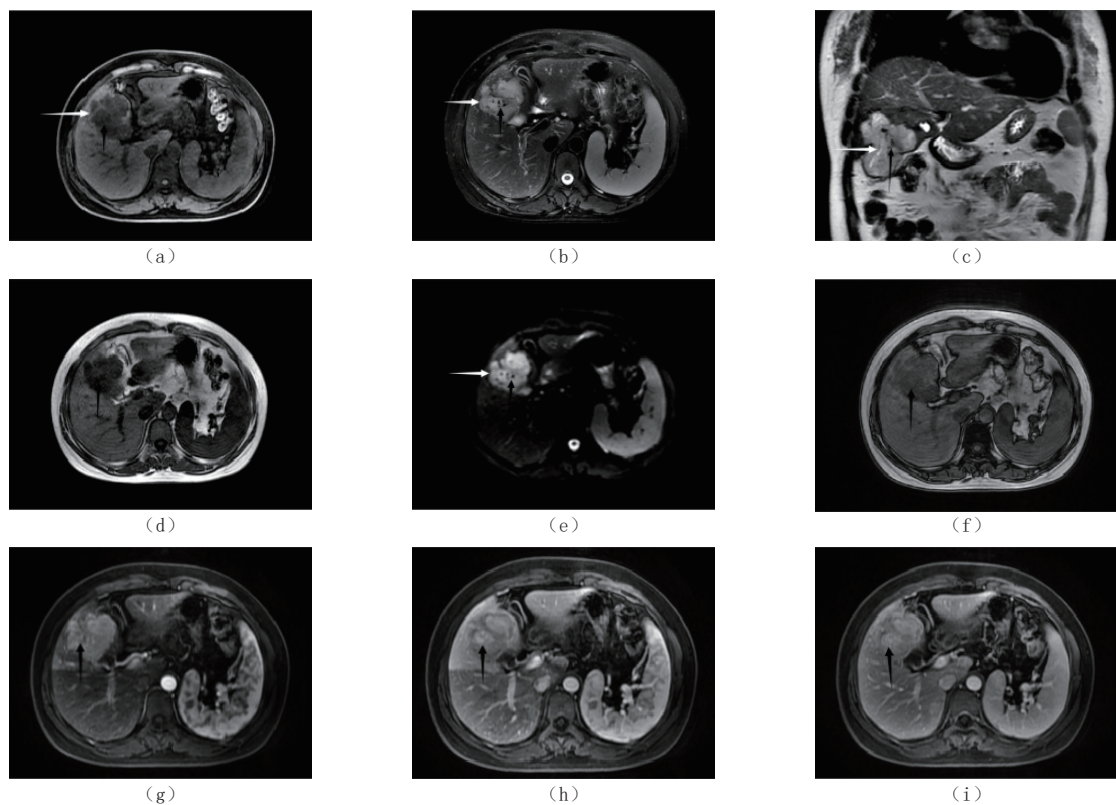
增强 MRI 显示病灶在 T1WI 为低信号, T2WI 为高、低混杂信号, 增强扫描呈现明显不均匀强化, 门脉期及延迟期强化程度减低 (图 2)。



注: CT 平扫 (a) 主要呈等密度, 伴中心少许稍低密度影 (白箭); 增强扫描动脉期 (b) 显示病灶呈现明显不均匀强化; (c) 和 (d) 门脉期及延迟期强化程度减低, 但略高于周围肝实质, 中心稍低密度区在动脉期呈弱强化, 在门脉期及延迟期呈渐进性明显强化。动脉期还可见增粗的胆囊动脉及肝门区新发淋巴结 (白箭头)。

图 1 GB-PGL 增强 CT 图像

Fig.1 GB-PGL contrast-enhanced CT images



注: T1WI (a) 肿瘤呈不均匀低信号, 轴位与冠状位 T2WI (b) 和 (c) 可见肿瘤主要呈高信号 (白箭), 其内可见斑条状低信号影 (黑箭) 混杂, 形似“盐-胡椒状”; T1WI 同相位 (d) 肿瘤信号强度低于反相位 (e); DWI (f) 强化方式与 T2WI 相似, 肿瘤内低信号影显示欠佳; T1WI 增强扫描动脉期 (g) 显示肿瘤呈不均匀明显强化, 门脉期 (h) 及延迟期 (i) 强化程度减低, 但略高于肝实质强化, 而肿瘤内 T2WI 低信号区在动脉期强化不明显, 在门脉期及延迟期较明显强化。

图 2 GB-PGL 患者增强 MRI 图像

Fig.2 GB-PGL contrast-enhanced MRI images

1.3 病理诊断

术中病理冰冻切片显示:胆总管残端、胆囊管断端可见少许平滑肌细胞,周围可见增生的纤维结缔组织,后者内可见少量异性腺体。

术后病理报告诊断为:结合免疫组化,符合胆囊副神经节瘤(图3),侵犯胆囊壁全层,可见脉管内瘤栓;累及肝脏组织,未累及胆囊颈部切缘及肝脏切缘。

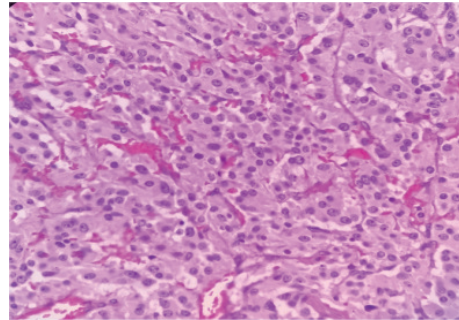
免疫组化示:CD10(+), Vimentin(+), Ki-67(+10%), Hepatocyte(+), CD34(血管+), CgA(+), Syn(+), CD31(+).

1.4 治疗

入院5天后行“病变肝叶联合胆囊切除术”,手术顺利,未出现异常情况。术后观察一周后出院。

1.5 随访

出院后每3个月进行彩超检查随访,手术部位均未见异常情况。



注:HE染色($\times 400$)显示主细胞排列成束、簇状,呈多边形,胞质嗜酸性淡染,核小,圆形,间质见丰富的血窦。

图3 GB-PGL 术后镜下病理

Fig.3 Postoperative Microscopic Pathology of GB-PGL

2 讨论

2.1 临床及发病机制

大部分副神经节瘤是良性的,仅有10%左右的PGL具有恶性倾向(影像学上见到远处转移为可靠征象)。2019年世界卫生组织(World Health Organization, WHO)发布的对胃肠胰神经内分泌肿瘤(gastroenteropancreatic neuroendocrine neoplasms, GEP-NENs)进行分类和分级,根据肿瘤的分化情况将肿瘤分为神经内分泌瘤(neuroendocrine tumor, NET)和神经内分泌癌(neuroendocrine cancer, NEC),并采用核分裂像和Ki-67指标把NET分成G1、G2和G3三个等级^[5],本文讨论的病例经病理证实为NET-G2。

PGL通常是体检或因其他肝胆疾病症状就诊时偶然发现的,目前对于PGL的发病机制尚不清楚,有研究表明多灶性头颈部PGL与琥珀酸脱氢酶亚基D(succinate dehydrogenase subunit D, SDHD)突变有关^[6],但对于胆囊副神经节瘤的发病机制仍不确定。

2.2 CT/MRI 表现分析

CT能观察到病变起自胆囊底部,但由于其向肝脏侵犯,所以肝脏的异常灌注区更加明显,平扫呈低密度片状影,增强扫描动脉期肿瘤大部分呈明显不均匀强化,其中心有散在颗粒状无强化区,该区域在门脉期及延迟期呈延迟强化。

在磁共振T2WI,肝脏S4段肿瘤实质部分表现为不均匀性高信号,肿瘤主体为高信号而内部散在颗粒状低信号区,形似盐和胡椒粉掺杂一起,这一征象为副神经节瘤典型征象,称之为“盐-胡椒粉征”,颗粒状低信号区在门脉期及延迟期才表现为稍高信号,这与CT上强化方式大体一致。但我们注意到,肿瘤周边的肝血管分支及胆囊动脉都明显增粗(图1(b)),表明GB-PGL是极富血供的肿瘤;另有研究表明^[7-8],肝转移瘤及区域淋巴结转移在胆囊神经内分泌肿瘤中更为常见,比胆囊腺癌更容易发生转移,本案中可在肝脏S4段清晰见到范围较大的病灶,系胆囊肿瘤侵犯肝实质所致,且在肝门周围见到部分散在淋巴结,这也符合胆囊神经内分泌肿瘤的生物行为,也应该作为诊断胆囊副神经节瘤的重要表现之一。

Koplay等^[2]在2014年报道了1例GB-PGL,其T2WI同样表现为“盐-胡椒粉征”,与本案不同的是,

该例 GB-PGL 发生于胆囊颈部, 且并未侵及肝脏, 这可能与肿瘤发生部位或进展周期有关; D' John 等^[9]在 2020 年报道了 1 例 GB-PGL, 该例肿瘤并未在腹部 CT 中显示, 仅表现为胆囊增大, 本后经病理证实肿瘤位于胆囊底部浆膜下, 由副神经节细胞聚集形成; Shreya 等^[3]在 2021 年报道了 1 例头颈部、胆囊多发副神经节瘤, 并总结出肾上腺外副神经节瘤的 CT/MRI 特点: CT 增强呈均匀或不均匀明显强化, T2WI “盐-胡椒征”及增粗供血动脉。其影像学表现与本案一致, 但本案肿瘤为单发, 而前者为多发。

表 1 为结合国内外少有的几例胆囊副神经节瘤报道, 归纳总结的 GB-PGL 影像学表现。尽管病理与免疫组化结果仍是确诊 PGL 的金标准^[10], 但影像学检查对于肿瘤侵犯肝脏的程度和淋巴结转移的评估方面具有重要价值, 可以为临床确定能否手术及手术范围提供重要依据。

表 1 胆囊副神经节瘤 (GB-PGL) 影像学表现
Table 1 The imaging findings of gallbladder paraganglioma

诊断要点	影像学表现
位置	好发部位依次为胆囊底部→体部→颈部
黏膜完整性	肿瘤大多起源于浆膜下结缔组织内的副神经节细胞, 通常覆盖黏膜完整, 不受累及
信号/密度特征	CT: 平扫呈低密度, 增强扫描动脉期肿瘤主体呈现不均匀明显强化, 静脉期及延迟期肿瘤主体强化程度减低, 中心低密度区延迟明显强化 MRI: T1WI 低信号, T2WI 不均匀高信号 (盐-胡椒征); 增强扫描同 CT 增强扫描各期相似; DWI 呈不均匀高信号, 与 T2WI 相仿
血供情况	富血供, 可在肿块周边见到扩张的胆囊动脉, 增强后明显强化
侵及肝脏频率	较胆囊癌更易侵及肝脏, 形成肝脏大面积异常灌注区, 肝转移瘤特征为环形强化, 弥散受限
淋巴结转移	较胆囊癌更易发生淋巴结转移

2.3 诊断与鉴别诊断

胆囊副神经节瘤是一类罕见的胆囊神经内分泌肿瘤, 其影像学表现典型而又极具迷惑性, 它既有良性胆囊肿瘤的特点, 又具备恶性肿瘤的生物学特征, 其发生于浆膜下副神经节细胞的异常增殖, 但并不破坏黏膜层, 向外易侵犯肝脏及周围脂肪间隙的淋巴结, 容易使放射科医生误诊为胆囊癌, 而两者的临床治疗又不完全相同, 因此可能会给患者造成不同的预后。病理与免疫组化是确诊的金标准, 但精准的影像诊断对胆囊肿瘤的治疗和预后同样具有重要意义, 以下是最可能与胆囊副神经节瘤混淆的相关疾病的鉴别诊断。

(1) 胆囊神经内分泌癌 (NEC)。胆囊神经内分泌癌与胆囊副神经节瘤临床表现及影像学特点部分具有一致性, 鉴别诊断较为困难, 两者早期几乎都没有不适症状, 随着病程发展出现恶心、黄疸、间断右上腹痛、食欲不振、皮肤潮红等表现。影像学上都表现为胆囊实性占位, 易侵犯邻近肝实质, 可沿胆囊颈部、胆囊管浸润生长, 伴肝门及腹膜后淋巴结转移。两者鉴别主要依据病理及免疫组化, 前者通常 Ki-67 指数 > 30%, 而胆囊副神经节瘤 Ki-67 指数约 3%~20%。另外有研究表示胆囊 NEC 中显著突变的基因具有 TP53 和 RB1 的驱动作用, 而 GB-PGL 并未得到相应的研究证实^[11]。

(2) 胆囊腺癌。最常见的胆囊癌病理类型, 临床症状隐匿性强, 常为间断右上腹痛, 疾病进展迅速, 预后差, 常合并胆囊结石、息肉、慢性胆囊炎等病史。影像学表现为胆囊壁局限性、弥漫性不规则增厚, 黏膜因早期受累而中断, 增强扫描呈现不均匀明显强化, 易发生肝转移及腹膜后淋巴结转移。而胆囊副神经节瘤通常黏膜是完整的, 因胆囊黏膜上皮细胞正常不会出现神经内分泌细胞, 因此黏膜是否完整是二者鉴别的一个重要的影像特点。此外 T2WI 盐胡椒征也是副神经节瘤的特殊磁共振表现, 这一点胆囊腺癌也不具有。实验室检查方面, 胆囊腺癌通常伴 CA-199 明显升高, NSE 指标通常为阴性, 而 GB-PGL 常为 CA-199 (-)、NSE (+)、CgA (+)^[12-13]。

(3) 胆囊腺肌症。不明原因的胆囊黏膜及肌层增生, 但通常不发生转移, 通常增厚的胆囊壁内出现无强化的罗阿窦为其特征影像学表现^[14]。其与 GB-PGL 共同点在于可引起胆囊壁的局限性增厚, 黏膜均不受累, 但 GB-PGL 具有特殊的核磁表现及典型的神经内分泌指标, 因此两者较易鉴别诊断。

(4) 黄色肉芽肿性胆囊炎。表现为胆囊壁弥漫性增厚, 壁内多发无强化结节, 系黄色斑块或蜡质样肉芽肿。其黏膜线完整, CT 增强扫描呈“夹心饼干”征^[15-17], 即增厚的黏膜层及浆膜层明显强化,

中间低密度结节不强化;而 GB-PGL 通常也不累及黏膜,但易发生邻近肝实质及淋巴结转移,影像学上并不会出现前者的“夹心饼干”征。实验室检查方面,黄色肉芽肿型胆囊炎通常表现为中性粒细胞及白细胞升高,部分患者 CA-199 可轻度升高,而 GB-PGL 主要为相关神经内分泌指标升高,如 CgA、NSE 等。

(5) 肝癌胆囊转移。胆囊副神经节瘤通常会侵犯邻近肝实质,这一点需注意与肝癌胆囊转移进行鉴别,肝癌通常 AFP 指标升高,且患者通常有肝硬化病史,临床病史及相关实验室检查是鉴别诊断的重要依据。

2.4 治疗与预后

由于绝大多数副神经节瘤是无功能性的(不分泌儿茶酚胺,如肾上腺素、去甲肾上腺素、多巴胺),常为患者体检偶然发现。根据 2020 版嗜铬细胞瘤及副神经节瘤诊断治疗专家共识^[18]:对于 PGL 行开放式手术以确保完整切除肿瘤部分,对于小肿瘤、非侵袭性 PGL 可行腹腔镜手术切除。

本案例中肿瘤已出现肝脏转移,因此实行了 PGL 开放式手术,联合病变肝叶及胆囊切除术。术后该患者恢复良好,随访时也并未出现复发,可见手术切除是该疾病最佳治疗手段,且预后良好。若肿瘤出现恶变或因远处转移而无法行手术切除时,可选择联合化疗、放射性核素治疗、分子靶向治疗、免疫抑制剂等进行针对性治疗^[19]。

参考文献

- [1] ECE I, ALPTEKIN H, CELIK Z E, et al. Gallbladder paraganglioma[J]. *Ulusal Cerrahi Dergisi*, 2015, 31(4): 244-246.
- [2] KOPLAY M, SIVRI M, ALPTEKIN H, et al. Gallbladder paraganglioma: Computed tomography and magnetic resonance imaging findings[J]. *Prague Medical Report*, 2014, 115(3/4): 145-148.
- [3] SHREYA S, KASHIKAR R, SHRADDHA S R, et al. Case of the very rare gallbladder paraganglioma[J]. *Indian Journal of Radiology and Imaging*, 2021, 31(3): 693-696.
- [4] MILLER T A, WEBER T R, APPELMAN H D. Paraganglioma of the gallbladder[J]. *Archives of Surgery*, 1972, 105(4): 637-639. DOI:10.1001/archsurg.1972.04180100080019.
- [5] 梁贲, 吴文铭, 聂勇战, 等. 《中国抗癌协会神经内分泌肿瘤诊治指南(2022 年版)》解读[J]. *协和医学杂志*, 2023, 14(1): 94-100. DOI:10.12290/xhyxzz.2022-0607.
LIANG Y, WU W M, NIE Y Z, et al. Interpretation of guidelines for the diagnosis and treatment of neuroendocrine tumor of Chinese Anti-Cancer Association (2022 edition)[J]. *Union Medical Journal*, 2023, 14(1): 94-100. DOI:10.12290/xhyxzz.2022-0607. (in Chinese).
- [6] ABDUL S Z, JHA A, MANDL A, et al. Gallbladder paraganglioma associated with SDHD mutation: A potential pitfall on ¹⁸F-FDOPA PET Imaging[J]. *Nuclear Medicine and Molecular Imaging*, 2019, 53(2): 144-147. DOI:10.1007/s13139-018-0558-1.
- [7] KIM T H, KIM S H, LEE K B, et al. Outcome and CT differentiation of gallbladder neuroendocrine tumours from adenocarcinomas[J]. *European Radiology*, 2017, 27(2): 507-517. DOI:10.1007/s00330-016-4394-3.
- [8] BAE J S, KIM S H, YOO J, et al. Differential and prognostic MRI features of gallbladder neuroendocrine tumors and adenocarcinomas[J]. *European Radiology*, 2020, 30(5): 2890-2901. DOI:10.1007/s00330-019-06588-9.
- [9] D'JOHN M, JABBAR F. Primary gallbladder paraganglioma: A case report and review of literature[J]. *International Journal Surgery Case Reports*, 2020, 75: 451-453. DOI:10.1016/j.ijscr.2020.09.095.
- [10] 刘荫荣, 杨秀清, 任伟霞, 等. 胆囊神经内分泌癌的 CT 表现分析[J]. *医学影像学杂志*, 2020, 30(8): 1437-1440.
LIU Y R, YANG X Q, REN W X, et al. Analysis of the CT findings of the gallbladder neuroendocrine carcinoma[J]. *Journal of Medical Imaging*, 2020, 30(8): 1437-1440. (in Chinese).
- [11] 谢智华, 张吉祥, 程庆保, 等. 胆囊神经内分泌肿瘤临床病理特征及预后影响因素分析[J]. *中国实用外科杂志*, 2023, 43(2): 165-171.
XIE Z H, ZHANG J X, CHENG Q B, et al. Analysis of clinicopathological characteristics and prognostic factors of gallbladder neuroendocrine tumors[J]. *Chinese Journal of Practical Surgery*, 2023, 43(2): 165-171. (in Chinese).
- [12] KIM S J, LEE J M, LEE J Y, et al. Analysis of enhancement pattern of flat gallbladder wall thickening on MDCT to differentiate gallbladder cancer from cholecystitis[J]. *American Journal Roentgenology*, 2008, 191(3): 765-771. DOI:10.2214/AJR.07.3331.
- [13] 洪德飞. 《胆囊癌诊断和治疗指南》(2019 版)解读[J]. *肝胆胰外科杂志*, 2020, 32(11): 664-666. DOI:10.11952/j.issn.1007-1954.2020.11.006.

- HONG D F. Interpretation of the guidelines for the diagnosis and treatment of gallbladder cancer (2019 edition)[J]. *Journal of Hepatobiliary and Pancreatic Surgery*, 2020, 32(11): 664–666. DOI:10.11952/j.issn.1007-1954.2020.11.006. (in Chinese).
- [14] 杨海鹏, 靳二虎, 张洁, 等. 胆囊增大的 MRCP 和常规 MRI 诊断[J]. *CT 理论与应用研究*, 2011, 20(3): 403–414.
- YANG H P, JIN E H, ZHANG J, et al. MRCP with enlarged gallbladder and conventional MRI diagnosis[J]. *CT Theory and Applications*, 2011, 20(3): 403–414. (in Chinese).
- [15] 王剑明, 何俊闯, 杨涛. 胆囊癌术前术中评估方法及价值[J]. *中国实用外科杂志*, 2016, 36(10): 1029–1031.
- WANG J M, HE J C, YANG T. Preoperative intraoperative evaluation method and value of gallbladder cancer[J]. *Chinese Journal of Practical Surgery*, 2016, 36(10): 1029–1031. (in Chinese).
- [16] 程浩, 石素胜. 混合性神经内分泌-非神经内分泌肿瘤组织起源的研究进展[J]. *临床与实验病理学杂志*, 2021, 37(4): 446–448.
- CHENG H, SHI S S. Progress in the origin of mixed neuroendocrine-non-neuroendocrine tumor tissue[J]. *Journal of Clinical and Experimental Pathology*, 2021, 37(4): 446–448. (in Chinese).
- [17] 杜倩, 梁霄, 王观宇, 等. 胆囊原发神经内分泌肿瘤 5 例临床特征及诊治分析[J]. *中国实用外科杂志*, 2022, 42(7): 790–793.
- DU Q, LIANG X, WANG G Y, et al. Clinical characteristics and diagnosis and treatment of 5 primary neuroendocrine tumors of the gallbladder[J]. *Chinese Journal of Practical Surgery*, 2022, 42(7): 790–793. (in Chinese).
- [18] 王庭俊, 谢良地. 《嗜铬细胞瘤和副神经节瘤诊断治疗专家共识 (2020 版)》解读[J]. *中华高血压杂志*, 2021, 29(8): 708–714.
- WANG T J, XIE L C. Interpretation of the expert consensus on the diagnosis and treatment of pheochromocytoma and paraganglioma (2020 edition)[J]. *Chinese Journal of Hypertension*, 2021, 29(8): 708–714. (in Chinese).
- [19] 冯瑞颖, 刘金波. 嗜铬细胞瘤/副神经节瘤的诊疗进展[J]. *临床内科杂志*, 2023, 40(4): 227–232. DOI:10.3969/j.issn.1001-9057.2023.04.004.
- FENG R Y, LIU J B. Progress in the diagnosis and treatment of pheochromocytoma/paraganglioma[J]. *Journal of Clinical Internal Medicine*, 2023, 40(4): 227–232. DOI:10.3969/j.issn.1001-9057.2023.04.004. (in Chinese).

CT and MRI Diagnosis of Gallbladder Paraganglioma: A Case Analysis

LYU Gaoxing¹, ZHAO Jianhua^{2✉}

1. Graduate School of Inner Mongolia Medical University, Hohhot 010110, China

2. Department of Imaging Medical, Inner Mongolia Autonomous Region People's Hospital, Hohhot 010017, China

Abstract: Gallbladder paraganglioma (GB-PGL) is a rare neuroendocrine tumor that is difficult to diagnose and treat due to its non-specific clinical manifestations. In this study, we described a case of gallbladder paraganglioma confirmed by surgical pathology in our hospital. We retrospectively analyzed the associated imaging and clinical data and summarized the CT and MRI manifestations of this rare disease. Our findings may assist with the precise treatment of gallbladder tumors in clinical practice.

Keywords: tomography; X-ray computer; magnetic resonance imaging; gallbladder paraganglioma



作者简介: 吕高星, 男, 内蒙古医科大学在读硕士研究生, 主要研究方向为腹部肿瘤影像学, E-mail: 1938898740@qq.com; 赵建华[✉], 男, 内蒙古自治区人民医院影像医学科主任医师、硕士研究生导师, 主要从事腹部影像诊断研究, E-mail: zjh2822yyjh@163.com。

【专家点评】

副神经节瘤(paranglioma, PGL)是一种较为罕见的神经内分泌肿瘤,好发于交感和副交感神经节,最常见的是发生于肾上腺的嗜铬细胞瘤,腹膜后或腹部的副神经节瘤多称为异位嗜铬细胞瘤,发生于其他器官和部位的副神经节瘤有不同的名称,WHO将起源于肾上腺以外组织的统称为副神经节瘤。交感神经PGL通常伴有儿茶酚胺分泌增高产生的症状,即所谓的“四联征”——头痛、心悸、大汗、高血压;副交感神经PGL在临床上缺乏特征性表现,往往是偶然发现。

PGL在影像学上具有一定的特点,发生部位主要是交感神经和副交感神经走行区域,后腹膜主动脉旁最多见,发生于其他组织器官的PGL罕见,此案例的胆囊PGL极其罕见。不管是嗜铬细胞瘤还是副神经瘤,肿瘤组织大都具有动脉期明显强化、瘤内或瘤周粗大血管影、瘤内不同时期出血等表现,此案例中的PGL同样具有类似表现,PGL典型的“盐-胡椒征”,形成的原因主要是瘤内粗大血管在MRI上的流空效应,此外是陈旧性出血内含铁血黄素沉积造成的信号改变,不管是流动效应还是含铁血黄素沉积,在T2WI上观察更为明显,均表现为低信号,而延迟强化的原因则是造影剂在血管内滞留所形成。

对于此例胆囊PGL而言,起源于胆囊底部,累及邻近肝脏,与胆囊最常见的恶性肿瘤胆囊癌(通常是渐进性强化)表现不同,与肝癌(通常是快进快出式强化)累及胆囊亦不同,需要考虑胆囊起源的神经内分泌肿瘤,最终诊断是PGL可算是预料之中,但也属意料之外。之所以是预料之中,因为属于神经内分泌肿瘤;之所以是意料之外,因为PGL在胆囊确属罕见。此案例临床和影像资料齐全,对影像医生具有较高的价值,对相关学科医生亦有参考意义。

上海市静安区中心医院(复旦大学附属华山医院静安分院)主任医师 梁宗辉